

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 100

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

MALFORMATIONS ANO-RECTALES

LES MALFORMATIONS COEXISTANTES

THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 21 Mai 1921

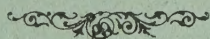
PAR

Lucien PLANTÉ

Né à Vizos (Hautes-Pyrénées), le 7 Octobre 1893

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs de la Thèse	{	ESTOR, professeur, <i>Président.</i>	{	<i>Assesseurs.</i>
		GILIS, professeur.		
		RICHE, agrégé.		
		ETIENNE, agrégé.		



MONTPELLIER

IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE

Rue Ferdinand-Fabre et Quai du Verdanson

1921

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
MALFORMATIONS ANO-RECTALES

LES MALFORMATIONS COEXISTANTES

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 100

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

MALFORMATIONS ANO-RECTALES

LES MALFORMATIONS COEXISTANTES

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 21 Mai 1921

PAR

Lucien PLANTÉ

Né à Vizos (Hautes-Pyrénées), le 7 Octobre 1893

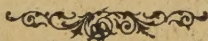
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs

de la Thèse

ESTOR, professeur, *Président*.
GILIS, professeur.
RICHE, agrégé.
ETIENNE, agrégé.

Assesseurs

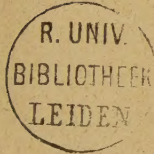


MONTPELLIER

IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE

Rue Ferdinand-Fabre et Quai du Verdanson

1921



PERSONNEL DE LA FACULTE

Professeurs

Anatomie	MM. GILIS.
Histologie	VIALLETON.
Physiologie	GRYNFELT
Physique médicale	HEDON.
Chimie biologique et médicale	IMBERT.
Botanique et histoire naturelle médicales	DERRIEN, <i>doyen</i> .
Anatomie pathologique	GRANEL.
Microbiologie :	MASSABUAU.
Pathologie et thérapeutique générales	LISBONNE.
Pathologie interne	BOSC.
Thérapeutique et matière médicale	N...
Hygiène	VIRE.
Médecine légale et toxicologie	BERTIN-SANS (H.)
Clinique médicale	N...
Clinique chirurgicale	DUCAMP.
Clinique obstétricale	VEDEL.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	TEDENAT.
Clinique ophtalmologique	FORGUE, <i>adjoint</i> .
Clinique des maladies des enfants	VALLOIS.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	MAIRET.
Clinique gynécologique	TRUC.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	BAUMEL.
Clinique des maladies des voies urinaires	ESTOR.
	DE ROUVILLE.
	MOURET
	JEANBRAU.

Honorariat

Doyens honoraires: MM. VIALLETON et MAIRET.

Professeurs honoraires: MM. E. BERTIN-SANS et RODET

Secrétaires honoraires: MM. GOT et IZARD

Chargés de Cours complémentaires

Clinique propédeutique de chirurgie	MM. RICHE.
Clinique propédeutique de médecine	RIMBAUD.
Clinique des maladies des vieillards	EUZIERE.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées	MARGAROT
Médecine opératoire	SOUBEYRAN.
Pathologie chirurgicale	ETIENNE.
Accouchements	DELMAS (P.).
Pharmacologie	GALAVIELLE.
Matière médicale	CABANNES.
Stomatologie	WATON.

Agrégés en exercice

Médecine	} MM. LEENHARDT.	Chirurgie	} MM. RICHE.
Anatomie	GAUSSEL.	Accouchements	ETIENNE.
Chimie	EUZIERE.	Histoire natur.	LAPEYRE.
	RIMBAUD.	Physique	DELMAS (P.)
	MARGAROT.		GALAVIELLE
	DELMAS (J.)		CABANNES.
	MESTREZAT		PECH.

Examineurs de la thèse:

M. ESTOR, professeur, *président*.

GILIS, professeur.

MM. RICHE, agrégé.

ETIENNE, agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

L. PLANTÉ.

A MON PÈRE

A MON ONCLE PAUL PLANTÉ

L. PLANTÉ.

A MA FEMME

A MES SŒURS

A MON FRÈRE

A MES PARENTS, A MES AMIS

L. PLANTÉ.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR ESTOR

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE INFANTILE
CHIRURGIEN DES HOPITAUX
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

A MON JURY DE THÈSE

A TOUS MES MAÎTRES

DE LA

FACULTÉ DE MÉDECINE DE MONTPELLIER

L. PLANTÉ.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

MALFORMATIONS ANO-RECTALES

LES MALFORMATIONS COEXISTANTES

I

INTRODUCTION

Les malformations ano-rectales forment certainement un des chapitres les mieux étudiés de la pathologie chirurgicale. Il y eut autrefois à leur sujet de vives discussions : entre anatomistes lorsqu'on leur chercha une pathogénie, entre chirurgiens lorsqu'il fut question de remédier à une anomalie, qui, soit immédiatement, soit à plus ou moins brève échéance pouvait compromettre l'existence du nouveau-né.

Parmi ceux qui ont le plus contribué à la mise au point de cette question, il faut surtout citer les noms : de Trélat, auquel nous devons une classification très claire ; de Jeannel, qui a su un des premiers, se basant sur des

données embryologiques, préciser la pathogénie de ces malformations; de P. Puech, qui traita magistralement ce sujet dans sa thèse inaugurale, soutenue à Montpellier dans cette même Faculté en 1890. Nous avons dû, pour les besoins de notre travail, emprunter à ce dernier quelques observations et des chiffres qui furent le résultat de ses recherches statistiques.

Nous n'avons pas le dessein ici, d'apporter un aperçu nouveau sur les malformations ano-rectales. Le problème est déjà résolu d'une façon si parfaite que nous risquerions beaucoup de tomber dans des redites. Nous essaierons seulement, ajoutant pour ainsi dire un corollaire au chapitre, de montrer : quelles sont les anomalies coexistantes les plus fréquentes; combien la coexistence de ces anomalies peut considérablement assombrir le pronostic d'une malformation ano-rectale même la plus bénigne en apparence; comment, le plus souvent, elles expliquent les soi-disant insuccès de la cure opératoire.

Un cas, très intéressant à ce point de vue, que nous avons eu l'occasion d'observer nous-même au cours de cet hiver, s'est présenté dans le service de M. le professeur Estor.

Nous l'exposerons tout d'abord; nous nous efforcerons ensuite de l'expliquer.

Dans le paragraphe suivant, à l'aide de quelques observations recueillies dans nos recherches bibliographiques, nous parlerons des anomalies coexistant avec une malformation ano-rectale, et intéressant :

- 1° Le reste de l'appareil digestif;
- 2° L'appareil circulatoire;
- 3° L'appareil génito-urinaire;
- 4° Le squelette.

Cela fait, nous développerons les hypothèses actuellement admises au sujet de l'étiologie de ces affections.

Nous concluerons ensuite, en montrant :

1° Comment le diagnostic de ces anomalies coexistantes peut être posé chaque fois que cela est possible ;

2° Combien le pronostic des malformations ano-rectales doit être basé surtout sur la coexistence ou la non-coexistence d'autres anomalies compatibles ou non avec la vie.

Nous laisserons entièrement de côté la question traitement. Nous savons que celui-ci est uniquement chirurgical. Il ne rentre pas dans le cadre de notre sujet d'exposer les diverses techniques opératoires.

II

OBSERVATION

G. G..., âgée de 27 jours, entre le 19 novembre 1920 dans le service de M. le professeur Estor, pour abouchement anormal du rectum dans le vagin et imperforation de l'anus.

Antécédents héréditaires. — Père mort d'une affection syphilitique; mère syphilitique, en traitement; n'a pas eu de fausses couches.

Antécédents personnels. — Cet enfant est né avant terme, à 7 mois et demi.

Depuis sa naissance, les matières passent par le vagin; il n'y a eu aucun trouble de stercorémie.

A l'examen: on se trouve en présence d'un enfant malingre; elle a l'aspect « vieillot ». On constate une kératite interstitielle.

Absence d'anus. Cependant, légère dépression de la peau à son niveau. Les ischions sont très rapprochés.

On essaie, à l'aide d'un stylet, de trouver le point d'abouchement du rectum dans le vagin; on ne réussit pas.

Opération le 21 novembre 1920. Incision de la région anale. L'ampoule rectale n'est trouvée qu'assez haut, dans la concavité sacrée, sans que l'on puisse encore trouver le point d'abouchement. Suture du rectum à la peau.

23 novembre : prolapsus rectal de 8 centimètres. Les matières passent très bien. Malgré ce, l'état général de l'enfant devient de plus en plus médiocre ; elle s'amaigrit progressivement.

Mort le 13 décembre 1920.

L'autopsie est pratiquée. On trouve d'abord une dilatation du côlon contrastant avec une diminution notable du calibre du tiers inférieur du côlon descendant.

Le 14 janvier, ce cas fait l'objet d'une communication à la Société des sciences médicales de Montpellier. Les auteurs de cette communication, MM. Milhand et Lapeyrie, l'exposèrent ainsi :

« Au cours de l'autopsie, nous fûmes frappés en examinant l'intestin, du non-accolement du côlon ascendant à la paroi. Cette portion du gros intestin est en effet rattachée à la paroi abdominale postérieure par un long mésocôlon ascendant. C'est la persistance d'un état qui existe de très bonne heure chez l'embryon, mais qui disparaît déjà au troisième mois de la vie intra-utérine par accolement du feuillet droit du méso primitif avec le péritoine pariétal postérieur. De cet accolement résulte le feuillet de Toldt.

» Donc, ici, pas de feuillet de Toldt, disposition qui se rencontre, d'après Trèves dans 36 p. 100 des cas, d'après Poirier dans 15 p. 100. L'un de nous l'a rencontré deux fois sur huit fœtus examinés.

» Le sujet était porteur d'autres anomalies :

» 1° Le rein droit n'existe pas à sa place normale. Audessous du foie on ne trouve, en effet, que la capsule surrénale. Mais à gauche le rein est volumineux, plus du double d'un rein normal. La dissection le montre irrégulier, lobulé, dirigé obliquement de haut en bas et de dehors en

dedans. Son extrémité supérieure est coiffée par la capsule surrénale gauche. Son extrémité inférieure s'infléchit en dedans et traverse la ligne médiane au-devant de l'aorte.

» En réalité, il n'y a pas là qu'un seul rein. Le rein droit déplacé à gauche et en bas, s'est fusionné avec le rein gauche. On est en présence d'une *ectopie congénitale croisée*. Cette masse rénale présente deux uretères et une circulation artérielle double; l'artère rénale gauche naît à sa place normale sur l'aorte, l'artère rénale droite naît beaucoup plus bas et présente trois rameaux qui vont irriguer, le rein droit déplacé.

» 2° Le cœur présente un trou de Botal;

» 3° Le canal artériel a persisté très net et assez volumineux ».

En présence de ces faits, MM. Milhaud et Lapeyrie ont émis deux hypothèses:

« Y a-t-il relation de cause à effet entre ces malformations ou bien toutes ces malformations sont-elles indépendantes entre elles et régies par un processus général pathologique qui frappe les différents viscères? »

La première hypothèse suggérée peut être envisagée; elle est intéressante. En effet: « ne peut-on pas supposer qu'il existe une anomalie primitive qui retentit sur d'autres régions pour les dévier de leur développement normal. Le déplacement du rein droit ne pourrait-il pas avoir pour corollaire le non-accolement du mésocôlon ascendant primitif? »

» Cette masse rénale gauche, volumineuse, déplaçant le côlon descendant ne peut-elle pas avoir une influence sur la soudure entre le rectum et le bouchon cloacal d'où dérive le canal ano-rectal? »

La deuxième hypothèse, cependant, nous paraît la plus plausible. Nous nous trouvons ici en présence d'un enfant

issu de parents syphilitiques. Et l'on sait que la syphilis, processus général, est l'agent de la plupart des dystrophies. Il nous semble logique de supposer dans le cas qui nous occupe, que cette maladie a frappé les divers organes et les a arrêtés dans leur développement.

En somme, il s'agit là surtout d'une malformation ano-rectale, opérée sans succès; cet insuccès, les résultats de la nécropsie le montrent, est dû à la multiplicité des malformations coexistantes.

Cette observation nous a amené à nous poser la question suivante: étant donnée une malformation ano-rectale, ne devons-nous pas envisager toujours la possibilité de l'existence d'autres anomalies intéressant les divers appareils de l'organisme?

Nous avons recherché des faits dans la littérature médicale.

P. Puech, parlant de ces anomalies concomitantes, nous dit ne les avoir trouvées que 21 fois sur 145 cas. Elles seraient donc relativement peu fréquentes.

De plus, sur ces 21 cas, et sur un total de 38 malformations surajoutées, le même auteur a constaté qu'elles se rencontraient:

Vingt-deux fois sur les organes génitaux (neuf fois l'utérus, douze fois le vagin, une fois les ovaires);

Trois fois sur l'appareil urinaire (deux fois le rein, une fois l'uretère);

Quatre fois sur le bassin et la colonne vertébrale;

Deux fois sur le crâne et la face;

Cinq fois sur les membres;

Deux fois sur l'appareil circulatoire.

III

MALFORMATIONS INTERESSANT LE RESTE DE L'APPAREIL DIGESTIF

Nous signalerons tout d'abord un cas très intéressant rapporté par P. Puech, où les deux extrémités du tube digestif étaient atteintes simultanément, puisqu'à la malformation de l'anus venait s'ajouter un bec-de-lièvre unilatéral :

« Il s'agit d'une enfant née, au terme de 8 mois, d'une femme mariée qui n'avait jamais eu jusque-là que des fausses couches (six à sept !) La lésion anale fut constatée peu après la naissance par la sage-femme, qui cherchait à lui administrer un lavement. L'enfoncement de l'anus existait à sa place ordinaire, mais il n'était point perforé. L'ouverture anormale siégeait à la commissure postérieure de la vulve, immédiatement en avant de l'insertion de l'hymen. Elle admettait facilement la canule d'une seringue d'enfant et donnait issue aux matières fécales, sans effort, ni coliques préalables. La défécation se faisait, pour ainsi dire, d'un seul trait et non goutte à goutte comme lorsque le canal de communication est étroit. A la malformation de l'anus s'ajoutait en outre un *bec-de-lièvre unilatéral*.

» En raison de l'écoulement facile des matières, la création d'un anus fut différée et renvoyée à l'époque où l'enfant serait plus apte à supporter la conséquence d'un traumatisme chirurgical ».

Cette observation, nous le verrons plus loin, est intéressante non seulement au point de vue de l'anomalie coexistante, mais aussi au point de vue de l'étiologie; ce côté en effet ne semble pas avoir éveillé l'attention de Puech.

Voici à présent un cas de malformation coexistante de l'œsophage qui fit l'objet d'une communication par Polailon, à la Société de Chirurgie, le 14 juillet 1875 :

« Il s'agit d'un enfant bien portant en apparence, présentant une absence congénitale des deux radius, des deux pouces et des deux index, avec mains botes, et, en outre, une imperforation anale se traduisant par les symptômes habituels de cette malformation. Ce ne fut qu'après résection du coccyx et une incision très profonde que l'on pénétra dans l'ampoule rectale. Il en sortit, non pas du méconium liquide, mais bien des boulettes arrondies, analogues à des excréments de lapin. Bien que l'anus artificiel restât perméable, les vomissements continuèrent après chaque tétée. La mort survint le second jour. A l'autopsie, on découvrit que *la cause de la mort résidait dans une malformation de l'œsophage*. Ce conduit faisait suite au pharynx mais *il se terminait en cul-de-sac, à 2 centimètres au-dessous de son origine. La trachée, normalement développée, présentait au-dessus de sa bifurcation, un orifice conduisant par un canal, qui n'était autre que le bout inférieur de l'œsophage, dans l'intérieur de l'estomac*. L'opération du côté de l'anus faisait communiquer largement l'ampoule rectale avec l'incision périnéale. Il existait en outre

un étroit orifice mettant en communication la face antérieure du rectum avec le canal urétral profond, un peu en avant du col vésical. Dans les parties supérieures de l'intestin, il y avait encore un peu de méconium liquide ».

(Polaillon, Anus imperforé, in *Bull. et Mém. de la Soc. de Chir.*, 14 juillet 1875.)

Kirmisson, dans son *Traité des maladies chirurgicales congénitales*, page 412, relate un cas d'oblitération congénitale du duodénum chez un nouveau-né porteur d'une malformation ano-rectale; cette anomalie concomitante fut cause de la mort. L'observation est très instructive; nous la reproduisons ici tout au long:

« Le 17 octobre 1884, je fus appelé à 7 h. 30 du soir à la Pitié, pour un enfant né la veille au matin, et présentant une imperforation anale. Il s'agissait d'un enfant du sexe masculin, très petit, *né avant terme*, à 8 mois environ. Il y avait absence complète d'anus; on ne sentait à la région anale aucune tumeur venant bomber à l'extérieur pendant les cris de l'enfant; le raphé médian antéro-postérieur formait une sorte de bourrelet saillant au dehors. Les ischions étaient très rapprochés l'un de l'autre. Toutes ces circonstances démontraient que l'ampoule rectale était située à une grande hauteur, et ce fait, rapproché du misérable état de l'enfant, ne laissait guère d'espoir de le sauver. Néanmoins, l'intervention chirurgicale était formellement indiquée. Je fis donc, sur le raphé antéro-postérieur, une incision longue de 4 à 5 centimètres, commençant en avant des ischions. Bien que la dissection fut faite jusqu'à 2 centimètres de profondeur, je ne rencontrai aucun vestige du rectum. L'enfant fut alors couché sur le ventre; je prolongeai l'incision jusqu'au dessous du coccyx; je dénudai cet

os et j'en réséquai l'extrémité inférieure, dans une étendue d'un demi centimètre environ. Je ne tardai pas alors, après une courte dissection, à apercevoir, immédiatement au-devant de l'os, une petite poche, très peu volumineuse, qui bombait légèrement pendant les cris de l'enfant. Mais son petit volume, son peu de relief, l'absence de la coloration verdâtre que présente habituellement l'ampoule rectale distendue par le méconium, me firent hésiter à reconnaître là l'intestin. Je craignis un instant avoir affaire à la vessie; pour dissiper tous les doutes, je pratiquai à l'aide d'un stylet le cathétérisme; j'arrivai facilement dans la vessie, et je pus m'assurer que le stylet passait en avant de la poche que nous avions sous les yeux, sans pénétrer dans son intérieur. On pouvait se demander encore, à cause du peu de volume de l'intestin, si nous n'avions pas affaire à un cordon plein, remplaçant la partie manquante du rectum. Nous fîmes donc, à deux reprises différentes, une ponction avec la seringue de Pravaz pour voir si nous obtiendrions du méconium; les deux ponctions restèrent sans résultat. Je donnai alors un coup de ciseau sur la portion la plus saillante de la poche; sa paroi très épaisse ne fut pas intéressée dans toute son étendue, et il s'écoula seulement du sang. Un second coup de ciseau perfora la muqueuse et donna issue au méconium en grande abondance. Je fis alors la suture de l'intestin à la peau par douze fils d'argent; quelques points de suture au fil d'argent également refirent en avant le périnée.

» Cette opération ne fut suivie d'aucun soulagement dans l'état de l'enfant. Il continua à vomir du méconium comme avant l'établissement de l'anus artificiel. La face devint de plus en plus grippée; le corps se cyanosa, les extrémités se refroidirent, et la mort survint le lendemain, à 9 heures du soir, c'est-à-dire le troisième jour après la naissance.

» Je dois les détails relatifs à l'autopsie à l'obligeance de M. Darier, interne du service, qui du reste a présenté la pièce à la Société anatomique. La nécropsie a montré que le péritoine était intact; notre cathétérisme n'avait provoqué aucune lésion du côté de l'urètre et de la vessie; les organes génito-urinaires étaient normalement conformés. Ce qu'il y avait de plus intéressant, c'était, au-dessous de l'estomac, l'existence d'une dilatation du duodenum, présentant un volume égal à celui de l'estomac lui-même, et séparée de lui par un resserrement répondant au pylore. L'examen de la face interne de l'intestin montra, à l'extrémité inférieure du duodénum dilaté, une *valvule* verticalement placée, *percée seulement d'un étroit orifice*, à l'union de son insertion sur la paroi intestinale. C'est à cette malformation rendant complètement impossible l'alimentation de l'enfant, qu'il faut rapporter l'issue funeste ».

A côté de ce cas, nous mettrons celui que rapporte Carini, et qui a trait à une occlusion congénitale de l'extrémité inférieure de l'iléon:

« Carini vit une petite fille de 4 jours qui vomissait du méconium depuis sa naissance, et qui n'aurait rien rendu par l'anus. Le toucher rectal butte contre un obstacle infranchissable; la mort survint dans le collapsus. A l'autopsie, on trouve que l'intestin grêle se termine en cul-de-sac; absence totale de valvule iléo-cæcale; oblitération absolue de la partie supérieure du rectum » (Carini. Occlusion congénitale de l'intestin. *Internat. Klin. Rudschau*, n° 5, 1890.)

Enfin, dans le vieux livre de Boyer (1845), nous découvrons le passage suivant:

« Wagner dit avoir examiné un enfant dont l'anus admettait un stylet jusqu'à la profondeur d'un pouce et demi, mais qu'on ne pouvait enfoncer plus avant : l'enfant mourut le dixième jour après sa naissance.

» On trouva, en examinant son corps, deux espèces de rectum : l'un fort court, qui se terminait à l'anus ; l'autre, qui formait la continuité du canal intestinal, était extrêmement rempli de matières fécales et de vents, et se réfléchissait sur la partie supérieure du sacrum, auquel il était fortement adhérent ». (*Commer. litterar, Norimberg*, ann. 1734.)

Il s'agissait là, sans doute, d'une persistance et d'un développement anormal de l'intestin postérieur.

Voilà donc exposés quelques cas d'anomalies intéressant le reste du tube digestif.

Un fait nous a surpris : dans nos recherches à travers les diverses publications et les divers ouvrages, nous n'avons pas trouvé de cas se rapportant au diverticule de Meckel chez des sujets atteints de malformation ano-rectale. Ces cas doivent cependant se produire ; ils passent, sans doute, inaperçus. Nous pensons, malgré tout, qu'en présence d'un étranglement interne de cause inconnue, chez un sujet qui est né avec une malformation ano-rectale, il faut envisager la possibilité d'un étranglement diverticulaire.

IV

ANOMALIES CONCOMITANTES DE L'APPAREIL CIRCULATOIRE

Les malformations coexistantes de l'appareil circulatoire seraient assez rares. P. Puech ne nous en cite qu'un cas : il s'agissait d'une petite fille chez laquelle l'ouverture de l'anus vulvaire admettait l'extrémité d'un stylet bouchonné, et siégeait à la commissure postérieure des grandes lèvres. Cette enfant, qui succomba avant toute opération, présentait encore *deux pouces rudimentaires, un développement incomplet de l'oreille gauche et une division anormale de la carotide commune au niveau de la sixième vertèbre cervicale.*

Kirmisson nous rapporte un cas beaucoup plus intéressant encore ; les vices de conformation y sont multiples, mais c'est surtout du côté de l'appareil circulatoire que l'anomalie est curieuse. Nous ne reproduirons que les résultats de l'autopsie :

« A l'autopsie, nous avons pu constater que l'anus et le rectum, ainsi que l'S iliaque, faisaient défaut en totalité ; le gros intestin se termine dans la fosse iliaque gauche ; juste au niveau du point sur lequel a été établi l'anus contre nature. L'uretère droit présente une ampliation consi-

dérable et décrit de nombreuses sinuosités; il se termine supérieurement dans une poche anfractueuse, qui n'est autre chose que le rein lui-même, ayant subi la transformation kystique.

» Du côté droit, le testicule est situé derrière la paroi abdominale antérieure, un peu au-dessus et en dehors du point répondant normalement à l'orifice interne du canal inguinal; il est accompagné par l'épididyme, d'où se détache un cordon grêle appliqué par le péritoine contre la paroi abdominale, et venant aboutir, après un trajet de 3 à 4 centimètres dans une portion élargie, ampullaire, qui, elle-même s'abouche à angle aigu dans l'uretère, de sorte que les deux conduits viennent s'ouvrir par un orifice commun dans la vessie.

» Du côté gauche le rein est excessivement volumineux et présente la disposition lobulée; il est coiffé par une capsule surrénale elle-même très volumineuse.

» De son hile se détache un uretère dilaté comme celui du côté droit, mais à un moindre degré. Cet uretère croisant l'articulation sacro-iliaque gauche, pénètre dans le bassin, comme à l'état normal. Au niveau de son abouchement dans la vessie, il présente un rétrécissement très manifeste.

» Le testicule gauche est situé dans la fosse iliaque gauche, immédiatement derrière la paroi abdominale, et juste au niveau du point où nous avons établi l'anus artificiel. Le canal déférent qui en part croise le muscle psoas iliaque et le rebord correspondant du bassin. Il pénètre dans la profondeur de la cavité pelvienne et vient s'ouvrir dans la partie profonde de l'urètre; les vésicules séminales sont absentes.

» L'ouraque se détache, comme à l'ordinaire, du sommet de la vessie; mais *l'artère ombilicale gauche est absente*. La droite présente, au contraire, un volume inusité. Au

lieu de se terminer, comme à l'état normal, dans l'une des artères vésicales elle se prolonge en haut jusqu'au niveau de la région lombaire, où elle se termine en se fusionnant avec l'aorte. *C'est cette artère ombilicale volumineuse qui fournit la mésentérique inférieure, ainsi que l'iliaque primitive droite.* L'aorte présente, au contraire, un volume bien moins considérable qu'à l'état normal; elle se dévie vers la droite pour pénétrer dans la profondeur du bassin; là elle se dirige de haut en bas et de droite à gauche, en passant au devant de la concavité du sacrum; elle gagne la partie latérale gauche du bassin, et fournit l'artère iliaque du côté correspondant. En somme, *l'aorte est beaucoup moins développée que l'artère ombilicale droite; c'est cette dernière qui est le tronc important, l'aorte n'en est que l'accessoire.*

» Le cas est remarquable par la multiplicité des vices de conformation qu'on y trouve accumulés; l'enfant présentait, en effet, outre une absence congénitale de l'anus et du rectum, un pouce surnuméraire à la main droite, un hypospadias balanique, une ectopie abdominale des deux testicules, et une transformation kystique des deux reins, avec énorme dilatation des uretères ».

L'observation que nous exposons nous-même ne manque pas non plus d'intérêt au point de vue des anomalies de l'appareil circulatoire. N'avons-nous pas eu là en effet à la fois persistance du trou de Botal et persistance du canal artériel?

V

ANOMALIES CONCOMITANTES DE L'APPAREIL
GENITO-URINAIRE

Ces anomalies sont assez fréquentes et notre observation ne manque pas d'intérêt à ce point de vue. Nous avons en effet mentionné déjà cette pseudo-absence du rein droit, nous n'avions affaire en réalité qu'à une ectopie croisée de ce dernier, avec confusion consécutive des deux reins; la présence de deux uretères et d'une circulation spéciale à chaque organe, était bien démonstrative.

P. Puech, dans sa thèse, rapporte un cas très intéressant; nous reproduisons les résultats de la nécropsie:

« Formation cloacale incomplète. Le rectum s'ouvre dans la paroi postérieure du vagin entre les caroncules myrtiformes au moyen d'un bourrelet en forme de valvule. A la place de l'anus normal se trouve une saillie mamelonnée. Conjointement: *absence du rein-droit et de la capsule surrénale correspondante*, hypertrophie compensatrice du rein gauche. Utérus bicorne ».

Du côté des uretères, l'existence de malformations est très importante à connaître. Nous en citerons pour preuve l'observation suivante rapportée par Viguiier à la Société Anatomique de Paris en 1873:

« X..., accouchée depuis deux jours, entra le mercredi soir avec son enfant, dans le service de M. le docteur Guéneau de Mussy à l'Hôtel-Dieu. Le lendemain, l'enfant qui semblait chétif, mais non malade, ne nous fut pas montré par la mère qui était d'ailleurs entrée par suite de son accouchement. Le vendredi soir, voulant examiner l'enfant dont l'état semblait grave, on constata une imperforation du rectum. M. Le Dentu, mandé le soir même, tenta d'établir l'anus à sa place habituelle, mais après être arrivé à une certaine profondeur, ne rencontrant pas l'ampoule rectale, il renonça à pousser plus loin et voulut établir l'anus dans la fosse iliaque. Après avoir fait une incision, il fixa suivant le conseil de M. Nélaton, l'anse qui se présentait dans la plaie avant de l'ouvrir. Cette anse était très blanche, mais d'un volume ordinaire. A son ouverture, il ne s'écoula qu'un liquide absolument semblable à de l'urine. M. Le Dentu continua alors l'incision vers la partie supérieure; une deuxième anse bien plus brune se présenta et fut fixée à son tour. Son ouverture donna lieu à l'écoulement du méconium. L'enfant vécut jusqu'au jeudi matin.

» Voici ce qu'on trouva à l'autopsie :

» Le tube intestinal est normalement constitué jusqu'au rectum qui présente une ampoule assez considérable, complètement fermée à la partie inférieure et séparée seulement par un espace de 2 ou 3 millimètres du fond de l'incision interfessière. Le côlon descendant est fixé dans l'incision de la fosse iliaque et constitue la seconde anse dont nous avons parlé : la première n'était autre que l'uretère gauche considérablement dilaté. Disposition de l'appareil urinaire : les capsules surrénales atteignent ou même dépassent les dimensions ordinaires. Les deux reins sont petits ; *les uretères très dilatés et repliés sur eux-mêmes, présentent l'aspect d'anses intestinales.* Le gauche est un peu

plus volumineuse que le droit et situé plus en avant. *Le péritoine lui constitue une sorte de méso*; son volume peu considérable à la partie supérieure, augmente à mesure qu'on approche de la vessie à laquelle il va se rendre *sans s'ouvrir*. Celle-ci est petite et ne contient pas d'urine; à sa partie postérieure et un peu à gauche, on trouve une saillie assez volumineuse, complètement tapissée par la muqueuse qui ne présente pas d'ouverture en ce point. La dissection montre que cette saillie est formée par l'uretère gauche invaginé. L'urètre est perméable. L'uretère droit ne présente *aucune connexion* avec la vessie; son extrémité inférieure se rétrécit brusquement et communique par une ouverture presque capillaire avec l'ampoule rectale à laquelle la partie inférieure de l'uretère est juxtaposée ».

Et voici ce que M. Le Dentu, lui-même, rapporte au cours de la même séance, sur ce même cas :

« Lorsque j'ai vu cet enfant, le 2 mars, il était dans un état très grave, occasionné par la rétention du méconium. Il avait, en outre, un érysipèle péri-ombilical. Après avoir pratiqué le cathétérisme vésical qui ne fit pas sortir d'urine, je procédai à la recherche du rectum. A cet effet, je fis une incision profonde et, à l'aide du doigt, je constatai un rétrécissement du bassin, signe qui a été donné comme indiquant que l'intestin est très haut. Je me décidai, en conséquence, à pratiquer l'opération de Littre. L'incision étant faite, je vis poindre, entre les lèvres de la plaie, un cordon ressemblant à une anse intestinale. Des sutures ayant été faites entre cette anse supposée de l'intestin et les bords de la plaie, j'incisai; il s'écoula un liquide très clair, séreux, ce qui me surprit étrangement. J'agrandis l'incision primitive et je constatai, en me servant d'une sonde de femme, que j'étais dans une sorte de canal. Je défilai quelques sutures; je prolongeai l'incision de la paroi

abdominale. Alors, une véritable anse intestinale se montra, et j'établis l'anus contre nature. J'avais donc là entre les lèvres de la plaie, deux canaux: l'un des uretères et l'intestin. L'autopsie faite plus tard, fit voir qu'il y avait, chez cet enfant, une imperméabilité des uretères et que, par conséquent, mon opération avait facilité l'écoulement de l'urine. *Si je n'avais pas commis d'erreur, après avoir fourni une issue au méconium, il serait resté une rétention de l'urine qui, à son tour, aurait mis les jours de l'enfant en danger, en supposant qu'il eut survécu à l'opération ».*

Nous avons remarqué, parmi les cas relatés par les divers auteurs et ayant rapport aux anomalies de l'appareil urinaire coexistant avec une malformation ano-rectale, que c'étaient surtout des anomalies urétérales méconnues qui amenaient la mort. Il y avait soit abouchement anormal des uretères, soit occlusion de ceux-ci par défaut de développement.

Les anomalies rénales au contraire, que l'on ait affaire à une ectopie ou à un rein absent, ne semblent pas compromettre immédiatement l'existence du sujet; l'essentiel étant évidemment que le tissu noble de l'organe, c'est-à-dire l'épithélium rénal soit intact.

Bien que cela soit un peu en dehors de notre sujet, et quoiqu'il ne soit point question ici de malformations coexistantes proprement dites, nous ne passerons pas sous silence la multiplicité des observations trouvées dans nos recherches et ayant trait à *l'imperméabilité des uretères par compression*.

Kirmisson, à ce sujet, dans un article paru dans le *Bulletin médical*, de février 1894, nous rapporte un cas dont nous reproduirons l'observation *in extenso*:

« Il s'agit d'une petite fille âgée de 8 jours, qui nous fut amenée à la consultation par une sage-femme. Cette enfant présentait une imperforation de l'anus avec abouchement anormal du rectum dans le vagin. La petite fille se développait mal, le ventre était ballonné, il y avait donc lieu de venir à son secours.

» Après avoir mis l'enfant en bonne position, je l'examinai, et il ne me fut pas possible de trouver l'orifice anormal, même en me servant d'un stylet très fin avec lequel je suivais la paroi postérieure du vagin. En présence de ces recherches infructueuses, je me mis en devoir d'inciser le périnée. Je coupai ainsi couche par couche, jusqu'à une profondeur de 3 centimètres environ, sans rencontrer le rectum. Avec une sonde canelée introduite dans le vagin, je cherchai à attirer en bas le rectum qui serait venu faire saillie dans mon incision, mais sans y réussir. Il ne semblait pas y avoir de bout inférieur de l'intestin.

» Après cette tentative infructueuse, l'enfant se développa assez bien. Abandonnée par sa mère, elle revint le 31 mars dans notre Service des Enfants Assistés ; elle avait alors juste un mois. Je pensais renouveler mes recherches, mais comme sa santé était bonne, je préfèrai attendre qu'elle fut un peu plus âgée pour mieux supporter une opération. Au mois d'août, elle fut prise assez subitement de symptômes d'obstruction intestinale ; M. Broca, qui me remplaçait alors dans mon service, se demanda s'il ne fallait pas créer d'urgence un anus contre nature ; mais les accidents cédèrent facilement devant quelques purgatifs légers.

» A mon retour, au mois de septembre, je la trouvai chétive, amaigrie, et le 12 je me décidai à lui faire un anus iliaque. L'opération fut naturellement très simple et, les jours suivants, les matières s'écoulèrent en grande abon-

dance; la petite malade parut très soulagée. Evidemment, je n'étais pas absolument satisfait de l'état de l'enfant et je me proposais d'introduire plus tard une sonde dans le bout inférieur de l'intestin, de la faire pénétrer jusqu'au périnée afin de trouver l'extrémité inférieure du rectum et de l'ouvrir sur la sonde. Ultérieurement, j'aurais pu refermer l'anus artificiel. Mais les choses tournèrent mal; à partir du mois d'octobre, l'enfant commença à avoir des vomissements, de la fièvre; il y eut, comme cela arrive souvent, un prolapsus de la muqueuse par l'anus iliaque; toute idée d'intervention immédiate dut être abandonnée, et notre petite malade succomba le 27 octobre.

» Nous étions assez embarrassés pour expliquer le mécanisme de la mort; l'autopsie vint nous le faire comprendre. D'abord, il nous fut permis de constater que l'abouchement anormal du rectum se faisait dans le vagin, au-dessus de l'hymen, à 1 centimètre environ de la vulve, c'est-à-dire beaucoup moins haut que nous ne l'avions supposé. Il est vrai qu'il était tellement petit qu'il a pu facilement échapper à nos recherches. *L'ampoule rectale n'existait pas*; elle était remplacée par un canal étroit. Nous trouvâmes le bout inférieur de l'intestin rempli de matières fécales dures, formant une masse qui remplissait presque le petit bassin, ce qui prouve bien, soit dit en passant, qu'une partie des matières fécales peut passer dans le bout inférieur de l'intestin après l'opération de Littre. *Ces matières, chez notre malade, avaient formé une tumeur qui comprimait les deux uretères, produisant ainsi une double hydronéphrose, et l'enfant était morte d'urémie et non pas d'obstruction intestinale. L'utérus était malformé et présentait un certain degré de bifidité.* »

Jeannel, dans un article magistral publié par la *Revue de Chirurgie*, en 1887, rapporte une observation que nous

ne pouvons manquer de reproduire ici à cause du grand intérêt qu'elle présente :

« Le 15 décembre 1885, M. le docteur Boutet me fit prier de voir avec lui un enfant du sexe masculin, né la veille, 30 novembre, et porteur d'une malformation de l'anüs. L'accouchement avait été simple; aussitôt après, la sage-femme avait constaté que l'anüs n'avait pas son aspect habituel, qu'il n'en existait même qu'un simulacre.

« Le lendemain matin, c'est-à-dire le 1^{er} décembre, l'enfant n'ayant ni uriné ni rendu du méconium, M. le docteur Boutet fut appelé. Il vint à midi, fit démailloter l'enfant et constata: 1° que la couche était souillée d'urine, 2° qu'elle était tachée de deux ou trois marques de méconium. Il examina la région anale et constata qu'elle n'était pas salie. Il vit en arrière du scrotum, au bout d'un raphé périnéal, à la place habituelle de l'anüs, une sorte de petit bourrelet demi-circulaire, à concavité antérieure, limitant une très légère dépression cutanée. La région anale n'était pas bosselée. M. Boutet essaya d'introduire dans la dépression anale un stylet de trousse, sans y parvenir; il entendit toutefois une émission de gaz, au milieu des cris de l'enfant.

» Je vis l'enfant le soir à 4 heures. Il dormait paisiblement dans son berceau. Il n'avait pris que fort peu et fort difficilement le sein de sa mère, une primipare, dont les bouts de sein étaient peu formés et excoriés. Les mains étaient chaudes, la face et le nez aussi. Il y avait eu un ou deux vomissements jaunâtres. Je fis démailloter: la couche était mouillée; la bande ombilicale portait deux taches vertes de méconium en avant et au milieu en face la verge. La couche n'était pas passée entre les jambes et n'était point salie.

» L'anüs offrait l'aspect que j'ai indiqué plus haut;

c'était un petit pertuis borgne, profond au maximum d'un demi centimètre, ne laissant passer ni un stylet de trousse, ni une fine épingle à suture. J'en conclus que, l'anus étant imperforé, l'issue des gaz et du méconium avait eu lieu par la verge. Je pratiquai alors, à l'aide d'une sonde cannelée en argent convenablement recourbée, le cathétérisme de la vessie; il s'écoula de l'urine fortement teintée, en jaune verdâtre, sans odeur. Le périnée ne bombait aucunement pendant les cris de l'enfant. Le ventre était fortement ballonné; les ischions n'étaient guère plus rapprochés l'un de l'autre qu'il n'est accoutumé.

» Je diagnostiquai une imperforation de l'anus et du rectum avec abouchement de celui-ci dans la vessie. Je me guidai, pour ce dernier diagnostic, sur la coloration uniforme de l'urine, qui indiquait que le mélange se faisait dans le réservoir et sur ce fait que la sonde poussée seulement dans l'urètre ne ramenait pas de parcelles de méconium. Je ne sus du reste alors tirer aucune conséquence de ce diagnostic pour préciser le siège exact du cul-de-sac terminal de l'intestin.

» Après avoir exposé aux parents la gravité de la situation, je proposai l'intervention chirurgicale qui fut acceptée. Malheureusement, il faisait sombre, la nuit venait, force fut donc de renvoyer l'opération au lendemain matin.

» Le lendemain, 2 décembre, aidé de M. le docteur Bouet et de M. Chabaud, interne de l'Hôtel-Dieu, je procédai comme il suit.

» L'enfant avait été agité pendant la nuit, criard, mais d'un bon cri; les extrémités n'étaient pas froides; le ventre était ballonné, on voyait sous la paroi abdominale les anses intestinales.

» Mon plan était de chercher d'abord le rectum par le

périnée, puis, en cas d'insuccès, d'en appeler à la colotomie de Littre par le procédé de Verneuil. Je fis donc, à partir de la racine du scrotum, en arrière du bulbe de l'urètre, une incision médiane de 6 à 7 centimètres, passant à droite du coecyx. J'incisai couche par couche et je divisai un cordon fibreux violacé aboutissant au pertuis anal et se perdant 1 ou 2 centimètres au-dessus.

» Arrivé à 2 centimètres de profondeur, je vis en avant une saillie mollassse; c'était la vessie, dans laquelle j'avais placé un cathéter. J'incisai toujours, me dirigeant vers la concavité du sacrum. Arrivé à plus de 5 centimètres de profondeur, je vis une poche grisâtre, logée dans le sacrum; je la dénudai avec soin; je n'y trouvai pas l'aspect brun bleuâtre de l'intestin, bien qu'on y vit des fibres musculaires longitudinales; les cris n'y amenaient aucune distension; le cathétérisme fit vite reconnaître que c'était encore la vessie. J'essayai alors de décoller la vessie du sacrum qu'elle remplissait; j'y parvins et ne découvris rien plus haut qui ressemblât à l'intestin. Je note que je n'ai rien aperçu qui ressemblât aux canaux déférents ou aux vésicules séminales, mais il est vrai que mon attention n'était guère attirée vers la recherche de ces organes. Je renonçai alors à aboutir par le périnée; je lavai la plaie et la réunissai par deux points de suture profonds à la soie.

» Le cathétérisme avait été plusieurs fois pratiqué au cours de cette première opération; il avait amené une urine verdâtre sans odeur; mais alors, à la suite des pressions que j'avais exercées profondément sur la vessie, avec la pulpe de mon doigt explorant le fond de la plaie, il sortit du méconium pur par la verge. Je fus, en conséquence, un instant, à me demander si, dans ces conditions, il ne serait pas préférable d'ouvrir la vessie au fond de la

plaie et de créer ainsi un nouveau cloaque; j'y renonçai, vu les dangers inhérents aux fistules recto-vésicales.

» Je pratiquai donc la colotomie de Littre par le procédé de Verneuil. 1° Incision de 2 centimètres et demi sur une ligne joignant l'ombilic à l'union du tiers externe et des deux tiers internes de l'arcade crurale, incision tracée de haut en bas perpendiculairement sur le ligament de Fallope; 2° section de l'aponévrose du grand oblique; 3° section des fibres du petit oblique, assez délicates chez le nouveau-né pour être difficilement visibles; 4° hémostase complète; 5° ouverture du fascia transversalis et du péritoine. Ce dernier temps exigea d'assez grandes précautions, étant donné le ballonnement de l'intestin et la minceur des membranes. Du liquide aseptique s'écoula. Le péritoine fut saisi à l'aide de cinq pinces hémostatiques qui furent rejetées en dehors en collerette. Une anse intestinale se présenta, brune, tendue, congestionnée, sans appendices épiploïques, sans bandes longitudinales; elle fut repoussée en haut. J'introduisis le doigt dans le ventre, je reconnus la vessie au milieu, derrière le pubis, puis glissant vers l'épine iliaque dans le sinus formé par la paroi abdominale et la fosse iliaque, à la place ordinaire et classique de l'S iliaque, je sentis un boudin mou du volume du pouce, que j'attirai au dehors et sur lequel je reconnus des fibres longitudinales, mais pas d'appendices épiploïques. Croyant avoir affaire à l'intestin, je le saisis avec une pince à griffe et je l'attirai entre les lèvres de la plaie; la venue en fut pénible, il blanchissait sous la traction douce que j'exerçais. Je remplaçai la pince à griffe par une pince hémostatique dès que la prise de celle-ci fut possible, mais au moment où je lâchai la pince à griffe, un jet de liquide clair, citrin, bref, un jet d'urine s'élança par la blessure produite par la griffe. *C'était assurément l'uretère*, probablement imperforé et dilaté, et rempli d'urine

non teintée par le méconium. Cependant, je crus d'abord avoir saisi la vessie hétérotaxiée; c'était assurément une erreur, peut-être une faute, je la commis. J'appliquai donc une simple suture en bourse et je réduisis. Une anse intestinale se présentait venant par en haut, bien qu'elle n'eut pas les caractères tranchés du gros intestin; ne trouvant rien de mieux et constatant que son bout inférieur se dirigeait vers le bassin, je l'attirai des trois quarts hors de la plaie et je le fixai par dix points de suture au fil d'argent. J'essayais de ne pas piquer la muqueuse en plaçant les sutures, ce fut impossible; vu le peu d'épaisseur de l'intestin, j'ouvris au thermo-cautère. Un flot de méconium et de gaz s'écoula aussitôt. Pansement compressif. L'opération ou plutôt les opérations ont duré en tout une heure et demie. L'enfant est froid et fatigué. L'incision périnéale seule a donné du sang, environ deux à trois cuillerées à bouche. Injection de deux seringues d'éther.

» Le soir, à 4 heures, l'enfant est réchauffé, mais endormi. Le cri est faible et aigu, mais peu fréquent.

» Pansement. Une grande quantité de méconium s'est écoulée. Il existe un prolapsus de l'intestin d'environ 5 centimètres. Le ventre est souple.

» 3 décembre: vomissements, facies grippé, mort dans l'après-midi.

» L'autopsie m'a malheureusement été refusée ».

Cette observation de Jeannel est instructive à plusieurs points de vues: voilà d'abord, encore, comme dans le cas de Le Dentu mentionné plus haut, un uretère pris pour l'intestin au cours d'une colotomie.

Autre point: la vessie remplit le petit bassin et la concavité du sacrum, contracte des adhérences avec ce dernier os; ce qui rend impossible l'abaissement du cul-de-sac intestinal et sa suture à la peau du périnée. En somme, si l'enfant avait survécu, il était condamné à rester por-

teur d'un anus iliaque, c'est-à-dire d'une infirmité repoussante.

Ensuite, bien que, d'après les symptômes qui se sont montrés le surlendemain de l'opération, on soit en droit de supposer que l'enfant ait succombé à une péritonite, on n'est pas moins autorisé à penser que, l'opération eut-elle parfaitement réussi lorsqu'on cherchait à créer l'anus périnéal, l'exitus serait survenu tout de même, encore ici, par rétention urinaire, par hydronéphrose, par urémie.

Jeannel lui-même, après l'exposé de ce cas malheureux, ajoute : « Il faut bien noter combien sont rares les autopsies complètes dans le cas de ce genre, l'attention n'étant pas éveillée sur l'état des uretères, qui semblent indifférents. Que d'observations suivies de mort, en effet, malgré l'ouverture hâtive de l'intestin en place convenable, où l'absence d'autopsie ne permet aucune conclusion ; or, dans ces cas, n'est-il pas permis de penser que la mort n'a eu d'autre cause que l'anomalie méconnue des voies urinaires ? »

Nous avons tenu à reproduire tout au long ces trois observations de Le Dentu, de Kirrnisson et de Jeannel, pour montrer combien sont importantes, au point de vue du pronostic « *quoad vitam* » des malformations ano-rectales les anomalies coexistantes des voies urinaires, surtout celles des uretères, que ceux-ci soient comprimés par un intestin gorgé de méconium, ou qu'ils soient eux-mêmes imperforés par défaut de développement.

Nous ne nous étendrons pas aussi longuement sur les anomalies de l'appareil génital ; ce sont celles, cependant, qui coexistent le plus fréquemment, avec les malformations ano-rectales. Mais, elle n'ont pas besoin d'être aussi bien connues que les anomalies des voies urinaires par exemple ; elles ne menacent pas immédiatement l'existence du nouveau-né ; et, le plus souvent, elles sont compatibles

avec une vie presque normale; nous n'en citerons pour preuve que cette curieuse observation rapportée par Boyer:

« J'ai observé ce vice de conformation chez une femme galante, qui me consultait pour savoir si elle était atteinte de blennorrhagie.

» Cette femme âgée de 22 ans, avait l'anus et les organes génitaux parfaitement conformés à l'extérieur. Il existait entre les fesses un enfoncement correspondant à l'anus, et on ne pouvait s'apercevoir que cet enfoncement était imprégé, et que les plis rayonnés que l'on trouve à l'anus marquaient, qu'en écartant les fesses. La vulve était normale, ainsi que l'entrée du vagin; mais quand j'introduisis un spéculum dans ce conduit, je trouvai, à la profondeur de 5 à 6 centimètres, une membrane muqueuse tout à fait différente de celle qui le tapisse. Elle était vilieuse et elle présentait des plis transversaux très saillants qui la faisaient aisément reconnaître pour la membrane muqueuse du rectum. En enfonçant plus profondément le spéculum, je pénétrai plus avant dans l'intestin rectum, et je vis une plus grande longueur de sa membrane muqueuse; quelle que fut la profondeur à laquelle j'arrivai avec un spéculum très long et très étroit, je ne trouvai pas de matières fécales. Cette jeune femme me dit que ses matières passaient par la vulve, qu'elles étaient semblables aux matières des femmes bien conformées, et que par propreté, elle prenait chaque matin un lavement par le vagin. Si elle avait de la diarrhée, elle prenait plusieurs lavements, et jamais elle n'avait éprouvé aucun inconvénient de ce vice de conformation. Du reste, elle allait à la garde-robe quand elle voulait, ayant comme toute autre personne la faculté de retenir ses matières fécales. *Elle n'avait jamais été réglée, et jamais elle n'avait éprouvé aucun symptôme*

qui annonçait l'existence d'un utérus ou de la rétention des règles. Malgré ce vice de conformation, elle avait en même temps deux amants à l'époque où elle me consultait dans la crainte d'être atteinte d'une blennorrhagie, et je vais dire en langue latine, ce qu'elle me raconta : *Nunquam ejus amantes fœdam conformationem suspectaverunt, quanquam cum illa cubarent; nunquam in coïtu penem infectum fœcibus viderunt; vulvam osculabantur et nullum odorem sentiebant; aliquoties in vulvam linguam immiserunt et nunquam illa fœces gustavit* ».

Voilà donc un cas où les anomalies de l'appareil génital ne devaient certainement pas manquer; nous pouvons l'assurer, bien que Boyer ne nous donne aucun résultat de nécropsie. L'absence de règles chez cette femme nous permet de supposer, au moins, un arrêt de développement du côté des ovaires.

Massari rapporte un cas d'anomalie du vagin avec anomalie de l'uretère et des reins : « Une petite fille de 6 mois et demi fut opérée pour une atrésie de l'anus vaginal. L'anus artificiel fut créé au périnée, mais on ne toucha pas à l'anus contre nature. À l'âge de 4 ans, il fallut pratiquer une nouvelle opération pour détacher l'intestin du vagin. Il s'écoulait par le vagin, de l'urine sans qu'on put s'en expliquer la provenance, malgré de soigneuses recherches, on ne découvrit pas de communication de la vessie avec le vagin. Au cours de son examen, Massari constata l'existence d'une cloison vaginale qui s'étendait jusqu'au museau de tanche. L'enfant mourut d'accident de septicémie. À l'autopsie, on trouva que l'uretère gauche s'ouvrait dans la moitié correspondante du vagin. Les reins étaient unis, le gauche manifestement atrophié ». (Massari, *Wiener. Med. Wochens.*, 1879, n° 33.)

VI

ANOMALIES COEXISTANTES DU SQUELETTE

Les anomalies du squelette coexistant avec une malformation ano-rectale sont très rares. Celles qui intéressent le bassin sont surtout à citer et nous reproduirons à ce sujet l'observation suivante recueillie par P. Puech:

« Femme de 23 ans, primipare. La vulve est extraordinairement longue (7 centim. 5) et présente en arrière une largeur anormale, de telle sorte que, dans le décubitus dorsal, la partie postérieure des parties génitales est éloignée du bord inférieur de la symphyse de 8 centimètres (normalement, chez la primigeste, cette distance est de 4 à 5 centimètres) l'extrémité postérieure se trouve à 2 centimètres et demi en arrière de la ligne qui unit les tubérosités ischiatiques. La grande lèvre du côté gauche est plus grande que celle du côté droit. Débris d'hymen.

» Il n'y a pas, à la place habituelle, d'ouverture anale; en cet endroit, dépression superficielle avec plis radiés de la peau. Si l'on écarte les lèvres, on voit deux ouvertures: la supérieure est celle du vagin; l'inférieure, correspondant à l'orifice anal, se trouve dans la fosse naviculaire.

» *Le sacrum, anormalement court, ne permet de reconnaître que deux pièces vertébrales. Le coccyx manque.*

Conjugué vrai, 11 centim. 9; diamètre transverse du détroit inf., 10 centim. 5; diamètre droit du détroit supérieur, 13 centimètres; distance des épines ischiatiques, 7 centim. 5; distance des tubérosités, 9 centim. 3. Le bassin a les caractères d'un bassin en entonnoir transversalement rétréci. Il y avait en outre absence des cartilages costaux et du musculus serratus. La marche de l'accouchement fut normale. Par suite de la diminution de la résistance d'un côté du plancher périnéal, la dernière partie du travail fut favorisée. L'enfant, qui mesurait 49 centim. 8, pesait 3.430 grammes.

VII

ETIOLOGIE

Jusqu'à ces dernières années la plupart des auteurs ont attribué les malformations congénitales, ainsi d'ailleurs que toutes les anomalies en général, soit à l'hérédité, soit à l'alcoolisme, soit à la consanguinité des parents.

P. Puech lui-même, dans sa thèse, qui date de 1890, n'incrimine pas d'autres processus morbides.

Nous ne pouvons nier que, dans certains cas, l'hérédité puisse être mise en cause; nous n'en voulons pour preuve que cette communication faite par Hadra à la Société de Médecine de Berlin, le 25 mars 1885:

« Il s'agissait de deux petites filles atteintes toutes les deux d'imperforation anale. Fait particulièrement intéressant à noter, le père de l'une de ces enfants et la mère de l'autre, étaient frère et sœur. Cette dernière avait été elle-même atteinte de la même affection et dut pour cela subir une opération. En 1860, elle avait accouché d'un garçon qui n'avait pas d'orifice anal et qui mourut à la suite d'une opération faite par Langenbeck. Depuis, elle avait mis au monde encore un enfant dans les mêmes conditions. Un frère de la deuxième petite fille avait également l'anus imperforé ».

Malgré tout l'intérêt que suscite ce cas d'Hadra, nous

pensons qu'il ne faut pas trop s'y arrêter; les faits de ce genre étant d'une extrême rareté. A l'heure actuelle, et ceci découle de nombreuses observations, on incrimine au premier rang, la syphilis des parents; en deuxième lieu, l'alcoolisme.

Mais c'est surtout la syphilis que l'on retrouve dans les antécédents héréditaires de ces nouveau-nés porteurs d'anomalies diverses.

L'observation que nous rapportons est bien démonstrative à ce point de vue.

Rappelons aussi cette observation que nous avons puisée dans la thèse de Puech et que nous reproduisons page 16. Nous sommes là en présence d'une femme qui, avant de devenir mère de cet enfant, atteint à la fois d'une malformation anale et d'un bec-de-lièvre, avait eu six à sept fausses couches! Avec tout ce que nous savons actuellement sur les méfaits de la syphilis pendant la grossesse, nous sommes en droit de soupçonner que cette maladie est bien la cause des avortements répétés de la mère et des anomalies multiples que présente le premier enfant qui a pu naître vivant.

VIII

DIAGNOSTIC

Etant donné un nouveau-né porteur d'une malformation ano-rectale, peut-on par le simple examen clinique, faire le diagnostic des anomalies coexistantes?

Nous pensons que cela est impossible dans la majorité des cas.

Il est des circonstances où l'on est autorisé à avoir de sérieuses présomptions. Voici, par exemple, un nouveau-né dont l'anus est imperforé, et qui mis au sein de sa mère rejette immédiatement le lait par régurgitation; nous devons penser à une oblitération congénitale de l'œsophage. En voici un autre au facies grippé qui vomit du méconium, nous envisagerons la possibilité d'une occlusion intestinale par défaut de développement.

Mais il y a des malformations dont le diagnostic est malaisé sinon impossible; ce sont par exemple celles qui intéressent l'appareil urinaire et surtout les uretères. Seule, la laparotomie exploratrice permet de les reconnaître. On ne les trouve d'ailleurs le plus souvent qu'à l'autopsie.

Une autre question se pose à présent: dans un cas de malformation ano-rectale, quels sont les signes qui autorisent le médecin à penser qu'il existe d'autres anomalies?

Bien qu'il n'existe aucun signe qui permette une affirmation catégorique, nous en indiquerons cependant deux qui justifient des présomptions. Ce sont :

1° Le rapprochement exagéré des deux ischions. Ce signe est mis en évidence par beaucoup d'auteurs ; mais nous avons vu que, dans un cas où il n'existait pas, les anomalies se montrèrent cependant multiples et amenèrent la mort.

2° La fistule intestino-vésicale. On sait que l'abouchement du rectum dans la vessie se reconnaît à ce que l'urine sort uniformément teintée de méconium, et que le méconium n'est jamais expulsé dans l'intervalle des mictions. Jeannel, dans son article paru dans la *Revue de Chirurgie* en 1887, démontre que ce symptôme, lorsqu'il existe, indique un arrêt de développement très précoce, très compliqué, un cul-de-sac terminal de l'intestin très élevé et par conséquent peu accessible par le périnée.

Dans la plupart des cas, il faut le dire, lorsque en présence d'une malformation ano-rectale, il envisage la possibilité d'anomalies graves coexistantes, le médecin reste dans l'incertitude.

IX

PRONOSTIC

En présence d'un nouveau-né atteint d'une malformation ano-rectale, le médecin doit toujours réserver son pronostic, il doit penser à la coexistence possible d'autres anomalies qui, à plus ou moins brève échéance, pourront amener la mort.

L'imperforation anale, la plus bénigne en apparence, peut se compliquer par exemple d'une perméabilité insuffisante des uretères par défaut de développement; au bout de quelques semaines la mort surviendra par hydronéphrose et urémie consécutive.

En somme, le pronostic des malformations ano-rectales est fonction surtout de la coexistence ou de la non-coexistence d'autres anomalies capables de compromettre la vie du nouveau-né.

X

CONCLUSIONS

Le sujet que nous avons entrepris méritait certes de plus amples développements. Les anomalies coexistant avec une malformation ano-rectale, que nous avons citées ne sont évidemment pas les seules qui existent. Leur nombre est infini.

Nous avons recueilli des faits épars dans des ouvrages et des publications diverses; nous y avons joint une observation personnelle; notre but a été surtout d'attirer l'attention sur quelques-unes de ces malformations coexistantes, celles de l'appareil urinaire en particulier; ces dernières en effet restent le plus souvent méconnues pendant la vie du sujet; il importe cependant de penser à leur existence possible.

Le médecin qui les connaîtra bien, ayant affaire à un nourrisson porteur d'une malformation ano-rectale, ne sera pas surpris s'il voit ce dernier succomber au bout de quelques jours ou de quelques semaines; la cure opératoire eût-elle été même des plus aisées. Il n'aura pas non plus commis l'imprudence de formuler prématurément, devant les parents de l'enfant, un pronostic trop optimiste.

XI

BIBLIOGRAPHIE

- BOYER. — *Traité des maladies chirurgic.*, éd. 1849, t. IV.
Bulletins de la Société anatomique, février 1873, p. 186.
- POLAILLON. — Anus imperforé, in *Bull. et mém. de la Soc. de chir.*, 14 juillet 1875, p. 97.
- JEANNEL. — Essai sur la pathogénie des malformations de l'anūs et du rectum. *Revue de chirurgie*, tome VII, 1887, p. 190.
- LUDWIG. — Sur un cas de rupture spontanée de l'intestin, conséquence d'une atresie de l'anūs. *Dissertation inaugurale*, Griefswald,, 1891.
- HADRA. — Demonstration eines Präpar. von Atresia ano-vesicalis, und Bemerk über ein neues Operations Verfahren für schwing Fælle. *Berlin. Med. Gesellschafts*, 21 nov. 188; in *Berl. Klinis. Wochens.*, 10 décembre 1888, n° 50, p. 1018.
- PUECH (P.). — Des abouchements congénitaux du rectum à la vulve et au vagin. *Thèse de Montpellier*, 1890.
- KIRMISSON. — De l'ectopie vulvaire de l'anūs. Leçon publiée dans le *Bulletin médic.*, 4 février 1851, n° 10.
- *Traité des maladies chirurgicales congénitales*. Masson et Cie, 1898.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!

Vu et permis d'imprimer.
Montpellier, le 12 mai 1921.
Le Recteur,
Jules COULET.

Vu et approuvé.
Montpellier, le 12 mai 1921.
Le Doyen,
E. DERRIEN.

